Unter Leitung von Prof. Dr. Joseph Beck - Universität München

Ueber die Taubstummheit unter Berücksichtigung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen medizinischen Fakultät
der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von

Hans Ernst Dupont
aus Ober-Ingelheim a. Rh.

München 1938

Buchdruckerei L. Mößl, Inhaber; Fritz & Joseph Voglrieder, München 15, Hermann Linggstr. 12

Unter Leitung von Prof. Dr. Joseph Beck - Universität München

Ueber die Taubstummheit unter Berücksichtigung des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen medizinischen Fakultät
der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität
zu München

vorgelegt von

Hans Ernst Dupont
aus Ober-Ingelheim a. Rh.

München 1938

Buchdruckerei L. Mößl, Inhaber: Fritz & Joseph Voglrieder, München 15, Hermann Linggstr. 12

Referent: Professor Dr. Josef Beck

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Tag der mündlichen Prüfung: 21. Febr. 1938

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548304_0187

PLAN:

1. Statistik
2. Begriff
3. Ursachen:
   a) erworbene Taubstummheit
   b) ererbte Taubstummheit
4. Gesetz

I. Statistisches.

Europa.

Die Feststellung der Gesamtzahl der Taubstummen Europas kann wegen des verschiedenen Ausbaues der Statistiken in den einzelnen Ländern nur zu einem annähernden Ergebnis führen.

Man kann jedoch als Durchschnittswert für Europa ein Verhältnis von 80 Taubstummen auf 100000 Gesunde annehmen.

Berücksichtigt man das Vorkommen in den Staaten Europas, dann zeigen

Holland	mit	33
Belgien	„	44
England	„	58
Dänemark	„	62
Frankreich	„	63
Spanien	„	67
Italien	„	73

Taubstummen auf 100000 Gesunde eine geringe bzw. mäßige, die

Schweiz	mit	245	
Schweden	„	102	und
Norwegen	„	92	

Taubstummen auf 100000 Gesunde eine starke Taubstummenhäufigkeit.

Die Zahlen zeigen, daß man Taubstummheit häufiger im Gebirge als im Flachland findet. Die häufige Verbindung von Kretinismus und Taubstummheit erklärt die hohen Zahlen der Gebirgsländer. Im Osten und im Südosten findet sich ein stärkeres Vorkommen der Taubstummheit als im übrigen Europa. Man erklärt sich dies mit dem teils häufigeren, teils schwereren Auftreten der Infektionskrankheiten in diesen Gebieten.

Im allgemeinen ist eine allmähliche Abnahme der Taubstummheit zu beobachten, was in erster Linie auf die Fortschritte der Therapie und Hygiene und dem damit verbundenen Rückgang der schweren Infektionskrankheiten zurückzuführen ist.

Deutschland:

Die Reichsstatistik von 1900 (Volkszählung) ergab auf 100000 Einwohner 86 Taubstumme, während 1880 noch 97 Taubstumme auf 100000 Einwohner gezählt wurden.

Bei diesen Zahlen ist zu berücksichtigen, daß eine nicht geringe Anzahl von Kindern im ersten und zweiten Lebensjahr der Einberechnung unter die Taubstummen entgeht. Bei allen Taubstummenstatistiken ist das männliche Geschlecht weit häufiger befallen als das weibliche. Die Ursache ist darin zu suchen, daß die Knaben durch manche Krankheiten mehr gefährdet werden als die Mädchen, wie es sich ja auch aus der größeren Sterblichkeitsziffer im ersten Lebensjahr ergibt. Über die Ursache des Vortretens der männlichen Taubstummen ist das Häufigkeitsverhältnis der erworbenen zur ererbten Taubstummheit von Bedeutung. Die Krankheiten, die Taubstummheit zur Folge haben, bevorzugen weitaus mehr das männliche als das weibliche Geschlecht. Die Reichsstatistik sagt:

„Die größere Gefährdung der männlichen Taubstummen kam bedeutend stärker bei der erworbenen als bei der ererbten Taubstummheit zum Ausdruck."

Reichsstatistik 1900: 54,1 % : 45 %.

Viele Taubstumme sind zugleich schwachsinnig oder idiotisch. Die Anstaltsstatistik von 1902—1905 zeigt, daß bei 6 % zugleich Blödsinn oder Schwachsinn anzutreffen war. In Bayern ergibt sich ein weit höherer Prozentsatz. Hier findet sich unter 5281 Taubstummen in 685 Fällen zugleich Schwachsinn oder Idiotie. Das ergibt für Bayern einen Prozentsatz von 12,5 %.

Von den 1874—1893 in Bayern geborenen Taubstummen waren im Durchschnitt 13,1 % bildungsunfähig. Eine neuere Statistik der Taubstummen Bayerns ergibt, daß von 1363 Taubstummen (Jahrgang 1919—1929) 171 Kinder = 12,6 % bildungsbeschränkt bzw. bildungsunfähig sind.

II. Begriff.

Unter Taubstummheit versteht man jene Erkrankung, bei der infolge Gehörmangels (Taubheit oder hochgradige Schwerhörigkeit) die Sprache entweder nicht in der üblichen Weise erlernt werden kann oder, wenn sie schon ganz oder teilweise erlernt war und der Gehörverlust erst in dieser Zeit aufgetreten ist, infolge mangelnder Selbstkonrolle wieder verlernt wird (Urbantschitsch).

Die Stummheit ist also eine Folgeerscheinung des Gehördefektes.

Denker weist in seiner Definition besonders auf diesen Zusammenhang hin und betont, daß es sich dabei nicht um pathologische Veränderungen der Sprachwerkzeuge handelt, sondern die Sprachentwicklung bleibt aus dem Grunde aus, weil das Kind die Sprachlaute durch das Ohr nicht aufzunehmen vermag.

Die Voraussetzungen für das Entstehen des Gebrechens sind demnach entweder intrauterin oder postfoetal erworbene oder durch Vererbung bedingte Anomalien des Gehörorgans. Die Tatsache, daß 3—4jährige Kinder, die schon vollständig sprechen konnten, und bei denen infolge von Ertaubung die Sprache zu Verlust ging, zeigt die Abhängigkeit der Sprache vom Gehörvermögen.

Es hat sich gezeigt, daß bis zum 7. Lebensjahre diese Erscheinung immer anzutreffen ist. Erst von der Pubertät an haften die Wortbilder so fest, daß durch die Ertaubung wohl eine Schädigung, aber kein Auslöschen der Sprache eintritt.

Vor dem 7.—8. Lebensjahr ist das Sprachzentrum noch nicht entwickelt bzw. seine Entwicklung noch nicht zum Abschluß gekommen, so daß darin fixierte Klangbilder infolge ausbleibender Übung wieder verloren gehen.

Es gibt noch einen parallelen Verlauf von Taubheit und Stummheit (z. B. ein Tauber verliert durch eine Apoplexie die Sprache). Urbantschitsch schlägt vor, diese Fälle nicht mit dem Namen Taubstummheit zu belegen. Er spricht in diesem Falle von „Taubheit und Stummheit“ oder weil sich Taubstummheit doch für diese Erscheinungsform eingebürgert habe, wenigstens von „Taub-Stummheit“.

Taubstummheit braucht nicht vollkommenes Fehlen des Gehörs zur Voraussetzung zu haben. Schon die ersten Taubstummenlehrer berichten über Schüler mit nur teilweise fehlendem Hörvermögen. Etwa 60—70 % aller Taubstummen besitzen mehr oder weniger große Hörreste. Von einer totalen Taubheit kann man nur bei 30—40 % sprechen. Hörreste finden sich häufiger und umfangreicher bei den erblichen Formen der Taubstummheit als bei den erworbenen.

Trotz vieler Untersuchungen über das Hörvermögen der Taubstummen, die bis in den Beginn des 19. Jahrhunderts zurückreichen, war es eigentlich erst Bezold, der 1893 mit seiner Arbeit „Das Hörvermögen der Taubstummen" den Grundstock für alle späteren Untersuchungen gelegt hat. Mit der von ihm konstruierten und von dem Münchener Physiker Edelmann verbesserten kontinuierlichen Tonreihe führte er seine Untersuchungen aus.

Unter 276 Gehörorganen bei Zöglingen der königlichen Zentraltaubstummenanstalt in München fand Bezold 79 = 28,6 % Gehörorgane, die vollständig taub waren. Diese konnten keinen Ton der genannten Tonskala perzipieren, während bei 71,4 % ein gewisses Hörvermögen nachweisbar war.

Dieses Ergebnis war damals überraschend, da in früheren Statistiken bei beinahe 60,2 % eine vollkommene Gehörlosigkeit festgestellt wurde.

Bezold fand ferner, daß den für die ganze Tonreihe Tauben jegliche Spur von Gehör fehlte. Weiter fand er, daß in der Tonskala ein ganz bestimmter Abschnitt für das Sprachverständnis notwendig ist.

„Unbedingt notwendig für das Verständnis der Sprache ist nur die Perception der von den Tönen $b^1 - g^2$ inkl. umfaßten Strecke in der Tonskala; ferner müssen die innerhalb dieses Intervalls gelegenen Töne bereits bei einem mittleren Grade von Intensität zur Perception des Ohres gelangen können; wenn die Hördauer für dieselben unter ein gewisses Niveau herabsinkt, so wird sie ungenügend für das Sprachverständnis. Wo das Gehör für das hier umgrenzte Stück der Tonskala doppelseitig verloren geht, findet sich durchgängig auch das Gehör für die Sprache verloren." (Bezold, Hörvermögen der Taubstummen, S. 121).

In der Folgezeit kamen verschiedene Autoren, angeregt durch die Untersuchungen und Feststellungen Bezolds, zu den gleichen Ergebnissen (Schwendt, Wagner, Denker und Wanner).

Durch die Untersuchungen von Frankfurter, Thiele und Stumpf wurden neuerdings die Ergebnisse Bezolds und die These von der „Sprachsext" in Frage gestellt.

Frankfurter und Thiele schalteten bei Normalhörenden die Tonstrecke $b^1 - g^2$ durch die Interferenzmethode aus und stellten dann eine Prüfung des Sprachgehörs an. Dabei fand sich, daß bei Aufhebung der Tonstrecke $b^1 - b^2$ das Verständnis für die menschliche Sprache keineswegs verloren gehe.

Stumpf nimmt in seinem Werke „Die Sprachlaute" zur Bezoldschen Sprachsext Stellung und weist auf die Tatsache hin, daß Bezold nie einen Fall beobachtet hat, in dem nur diese Sext und zugleich das Sprachverständnis erhalten war oder nur diese Sext und zugleich das Sprachverständnis fehlte.

Bei den Fällen von Hörresten, bei denen Sprachverständnis möglich war, war diese Strecke anzutreffen; bei den Fällen partieller Taubheit mit fehlendem Sprachverständnis, war ein Fehlen dieser Strecke zu erkennen. In den Fällen der ersten Art waren immer noch andere Hörreste und in denen der zweiten Art noch andere Lücken in der Tonskala da. Bezold fand dann später noch einen Fall, bei welchem neben noch anderen Resten nur eine Quart übrig war und doch die Sprache verstanden wurde.

Auf Grund seiner Feststellungen über die Lage der Vokalformanten konnte Stumpf genau die Störungen, die beim Ausfall dieses Bezirkes auftreten würden, voraussagen.

(Unter Formanten versteht man nicht einen einzelnen Ton, sondern eine Strecke des Tongebietes, die zur Charakterisierung eines Vokals im Besonderen beiträgt. Unter Formant (auch Hauptformant) versteht man die Strecke, die den ausschlaggebendsten Ton eines Lautes einschließt. Der Formant bildet bei den Vokalen ein Stärkemaximum, das nach beiden Seiten von stufenweise abfallenden Teiltonstrecken umgeben ist. Dabei braucht der Hauptformant nicht immer der absolut stärkste Ton des ganzen Klangkomplexes zu sein. Ferner werden noch Nebenformanten unterschieden, d. h. weitere relative Maxima, die für den spezifischen Klangcharakter von Bedeutung sind. Der Formant besteht aus mehreren Tönen, durch deren Hinzukommen der Vokal von der ersten Spur seiner Eigenart bis zur fertigen Form gelangt.)

Ist nun die Bezoldsche Sext unhörbar, dann muß O für ein Ohr in U, A in einem Mischlaut aus UO und OE übergehen. Ö, Ä und E müßten durch den Wegfall ihrer Unterformanten ebenfalls alteriert sein. Das Sprachverständnis ist jedoch nicht ganz vernichtet, zumal die Konsonanten im wesentlichen erhalten sind.

Frankfurter und Thiele hatten mit der Interferenzmethode nur die Konsonanten untersucht. Sie beobachteten nur eine Erschwerung, aber nicht einen Verlust des Sprachverständnisses.

Stumpf machte nun die Probe auf die Vokale. Es fanden sich O, A, Ä, Ö und E verändert. U blieb unversehrt, U besitzt keinen eigentlichen Formanten. Der Grundton selbst hat U-Charakter.

Die bleibenden Reste sowohl der Vokale wie der Konsonanten ermöglichten ein leidliches Sprachverständnis.

Stumpf weist noch darauf hin, daß Bezold insofern recht hat, daß nämlich die zweigestrichene Oktave von besonderer Bedeutung ist, weil sie den A-Formanten enthält und weil A der wichtigste aller Vokale ist. Man kann höchstens, wenn schon von einer Sprachsext die Rede sein soll, die höherliegende Sext e^2 bis c^3 dafür in Anspruch nehmen, aber in einem eingeschränkteren Sinne. Auch die Gegend um c^4 besitzt eine hervorragende Rolle, da sie die Formanten der drei hellsten Vokale enthält.

Für das volle Sprachverständnis, bei dem kein einziger Bestandteil der gesprochenen Rede in seinem spezifischen Charakter geschädigt sein soll, ist die Unversehrtheit der gesamten Tonregion von $c^1 - c^5$ erforderlich.

Der Bezoldschen Sprachsext, so führt Kreidewolf aus, kommt keine Sonderstellung bezüglich des Verhältnisses von Tongehör zu Sprachverständnis zu. Zum vollkommenen Verständnis der Sprache ist die Hörfähigkeit der Strecke $c^1 - c^5$ erforderlich.

Bei Sprachverständnis ist jedoch meist die Sprachsext vorhanden und zwar immer in Gemeinschaft mit oberen und unteren Hörinseln. Die Bedeutung der Sexte liegt darin, daß sie etwa in der Mitte derjenigen Tonstrecke liegt, die für das Sprachverständnis unbedingt erforderlich ist.

Grahe weist darauf hin, daß die Stimmgabeluntersuchung eine unvollkommene Tonprüfung für den Taubstummen sei. In dem Otaudion besitzen wir heute ein vollkommenes Hörprüfungsgerät, das uns gestattet, nicht nur jeden hörbaren Ton mit der gleichen Intensität zu erzeugen, sondern auch sehr laute Töne hervorzurufen. Die Frage der Tongrenzen ist in gewissen Grenzen eine Frage der Tonintensität d. h. bei Zunahme der Tonstärke erweitert sich der gehörte Tonbereich.

Für das Sprachverständnis kommt das Tongehör oberhalb der eingestrichenen Oktave in Betracht, denn die Sprachlaute sind durch Formantenbereiche charakterisiert, die in dem genannten Tonbereich liegen. Die Bezoldsche Lehre läßt sich eher mit der Formantentheorie in Einklang bringen, als mit der Sprachsext.

Die Ausdehnung des Tongehörs ist zum Teil abhängig von der Stärke der Tonquelle. Bei taubstummen Kindern nimmt mit zunehmender Tonintensität das Tongehör zu. Bei Kindern, die quantitativ nur die Bezoldsche Sext hören, fehlt daher nicht das übrige Tongehör, sondern bei genügender Intensität hören die Kinder innerhalb eines so großen Tonbezirkes, daß die Sprachformanten darin enthalten sind. Daher kommt es auch, daß Sprachgehör unter Umständen dann vorhanden sein kann, wenn in der Sprachsexte selbst quantitativ das entsprechende Stimmgabelgehör nicht besteht.

Sprachlaute hörende Taubstumme hören einen viel größeren Tonbereich als die Bezoldsche Sprachsext; es dürfte also nicht zutreffen, daß für das Sprachgehör nur ein gewisses quantitatives Hören des Tonbereiches $b^1 — g^2$ erforderlich ist.

Wirth und Milberg fanden, daß von 55 Taubstummen mit Hörresten 33 die Tonstrecke $b^1 — g^2$ bei 5—10 % der normalerweise zu hörenden Intensität nicht hören. Trotzdem bestand in 13 Fällen Vokalgehör und in einem Falle sogar Wortgehör. Anderseits ließ sich bei 2 Taubstummen, die die Tonstrecke b^1 bis g^2 mehr als 10 % des normalen hörten, keinerlei Vokalgehör nachweisen. Wirth und Milberg kamen zu dem Ergebnis, daß quantitatives Hören der Bezoldschen Sprachsext und Hörvermögen für Sprachlaute nur dann zusammentreffen, wenn das Höroptimum zwischen c^2 und c^3 liegt.

III. Ursachen.

Taubstummheit

erworbene Tabstummheit	erbbedingte Taubstummheit
intrauterin erworbene Taubstummheit	recessive T.
	hereditär.-degen. Taubstummheit
postfoetal erworbene Taubstummheit	
	endemisch-kretin. Taubstummheit

Obiges Schema soll als Einleitung zu diesem Abschnitt die einzelnen Formen der Taubstummheit veranschaulichen.

Mit Absicht wurde der Ausdruck einer „angeborenen" Taubstummheit vermieden und an dessen Stelle „erbbedingt" gesetzt. Dadurch fällt der Begriff des „angeboren" ganz weg, der wohl den Vorteil der größeren Einfachheit haben mag. Urbantschitsch hat auch das „angeboren" wegen der Ungenauigkeit in Bezug auf eine wissenschaftliche Einteilung vermieden. So zählen alle intrauterin erworbenen Leiden (wie intrauterine Meningitis, Lues) zu den angeborenen, da sie ja bei der Geburt tatsächlich schon bestanden haben, während es wissenschaftlich doch ziemlich gleichgültig ist, ob eine Krankheit einen Monat vor oder nach der Geburt erworben wurde, da die Geburt doch „nur eine Etappe in der Entwicklung des Menschen darstellt" (Tandler).

Anderseits müßte darnach eine Taubstummheit, die, sagen wir, im 3. Lebensjahr anläßlich eines Traumas manifest wird, auch wenn die Anlage hiezu nachgewiesenermaßen vorhanden war, der erworbenen Form beigezählt werden.

Hammerschlag hat schon auf diesen Fehler aufmerksam gemacht und den Begriff „congenital" statt angeboren eingeführt und den Begriff der hereditär-degenerativen Taubstummheit geschaffen, worunter er alle Formen dieser Erkrankung zusammenfaßte, die in der Anlage hereditär sind und zwar auf Grund eines degenerativen Charakters der Familie.

Da „congenital" schließlich nichts anderes bedeutet als angeboren, ist mit erbbedingt eine eindeutige Festlegung gegeben und es wird jeglicher Irrtum und jede Ungenauigkeit vermieden.

A. Erworbene Taubstummheit.

Nach der von Engelmann aufgestellten Zusammenfassung und nach der Statistik der deutschen Taubstummenanstalten war unter 1000 Fällen die erworbene Taubstummheit bedingt durch:

Zahl der Fälle: 3472

Gehirnerkrankungen	37 %
Scharlach	13,5 %
Masern	5,2 %
Diphtherie	2,3 %
Pocken	0,1 %
Typhus	3,4 %
Keuchhusten	1,4 %
Lues cong.	0,4 %
Selbständige Ohrenleiden	5,2 %
Andere Erkrankungen	12,6 %
Kopfverletzung	5,7 %
Unbestimmt	13,5 %

Bei einer Zusammenstellung von 188 Fällen an der Münchner Taubstummenanstalt aus den Jahren 1932—1934 komme ich zu folgendem Ergebnis:

Zahl der Fälle: 188

Cerebrale Erkrankung	38,3 %
Scharlach	4,2 %
Masern	9,8 %
Diphtherie	1,0 %
Grippe	3,7 %
Keuchhusten	5,3 %
Lues cong.	3,2 %
selbständige Ohrenleiden	14,8 %
Trauma	12,3 %
Zangengeburt	7,5 %

Urbantschitsch teilt die erworbene Taubstummheit in drei Gruppen ein:

in eine tympanale, labyrinthäre und nervöse, je nachdem der Ausgangspunkt der Erkrankung in der Paukenhöhle, im Laby-

rinth oder im Hörnerven gelegen ist. Er weist im besonderen darauf hin, daß bei der tympanalen Form meist nicht die Erkrankung des Mittelohrs als solche die Schuld an der Erkrankung trägt, sondern das innere Ohr durch Übergreifen der entzündlichen Prozesse vom Mittelohr ins Labyrinth.

Von den Infektionen, die eine zur Taubstummheit führende Mittelohreiterung hervorrufen können, steht in der allgemeinen Statistik Scharlach an erster Stelle (13,4 %), an zweiter Stelle Masern (5,2 %) und an dritter Stelle Typhus. Ferner Diphtherie, Mumps, Keuchhusten und Lungenentzündung. In der Münchener Anstaltsstatistik haben Scharlach und Masern die Plätze getauscht. Masern wird viel häufiger als Ursache angegeben, während Scharlach mit 4,2 % einen weitaus geringeren Prozentsatz als in allen übrigen Statistiken aufweist.

Für die labyrinthäre Taubstummheit gibt Urbantschitsch eine Infektionskrankheit an, ohne daß die Entzündung erst von der Paukenhöhle auf das Labyrinth überzugreifen braucht, z. B. die Lues cong.

In der oben angegebenen Statistik der Taubstummenanstalten ist die Lues mit 0,1 % als ursächlicher Faktor für die Taubstummheit angegeben. Urbantschitsch glaubt viel höhere Prozentzahlen annehmen zu dürfen. Er hat an einer größeren Zahl von Taubstummen (137) und deren Anverwandten (insbesondere der Eltern) die Feststellung der Aetiologie mit Hilfe der Wassermannschen Reaktion versucht, und einen Prozentsatz von 7,2 % festgestellt. Auch die Münchener Statistik ergibt einen, wenn auch nicht ganz so hohen Prozentsatz von 3,2 %.

Zu der nervösen Gruppe rechnet Urbantschitsch in erster Linie die Meningitis, die luetische, tuberkulöse und vor allem die epidemische Cerebrospinalmeningitis = 36 %. Hinsichtlich der tuberkulösen Meningitis wäre zu sagen, daß sie als Ursache für eine Taubstummheit doch höchst selten in Frage kommt, da der Ausgang dieser Meningitisform doch meistens letal ist.

I. Intrauterin erworbene Taubstummheit.

Hierher gehören die Fälle von Taubstummheit, die ihre Ursache in einer intrauterinen Meningitis oder in einer durch Placentarinfektion erworbenen Syphilis haben.

Denker weist auf die Schwierigkeiten hin, die im frühen Embryonalleben auf entzündlicher Basis entstandenen Entwicklungsanomalien von den durch andere Ursachen (fehlerhafte Anlage) bedingten Hemmungsmißbildungen zu unterscheiden.

Denker nimmt an, daß man sich die Entstehung der durch eine intrauterine Meningitis bedingten Labyrinthitis genau so vorzustellen habe, wie bei den postfoetalen Fällen meningitischen Ursprungs. An dem praeformierten Wege des Aquaeductus cochleae und den perineuralen und perivaskulären Scheiden der durch den Meatus auditorius internus eintretenden Nerven und Gefäßen entlang schreitet der Prozeß vom Subarachnoidealraum fort.

Pathologisch anatomisch zeigen sich ähnliche Veränderungen wie bei der nach der Geburt durch Meningitis erworbenen Labyrinthitis. Die Vorgänge zeigen jedoch nicht einen derart destruktiven Charakter.

Neben einer mehr oder weniger ausgedehnten Atrophie des Nervus cochlearis und vestibularis, sowie der Ganglienzellen im Spiralkanal beobachtet man eine Degeneration des Schneckenepithels, Fehlen des Cortischen Organs, Formveränderungen oder Fehlen der Stria vascularis. Manchmal besteht gleichzeitig daneben ein Fehlen der Membrana Reisneri oder eine Ektasie und Kollapszustand der häutigen Labyrinthwand in der Schnecke und in den Vorhofsäckchen. Weiter findet sich eine Atrophie, Verlagerung oder kugelförmige Einrollung der Cortischen Membran. Die Aplasie und Pigmentierung im Ductus cochlearis ist im ganzen nicht so stark ausgeprägt wie in manchen Fällen der nach der Geburt erworbenen Taubstummheit. Weiter findet sich Atrophie der Macula sacculi, des Recessus utriculi und in der Pars superior bisweilen Atrophie der Christae acusticae.

Im Mittelohr treten bisweilen beiderseits identische Veränderungen auf:

Verengerung, beziehungsweise Verschluß der Fensternische, Verdickung und Ankylose der Stapesplatte, Verlötung des langen Ambosschenkels und des hinteren Stapesschenkels mit dem an der betreffenden Stelle nur bindegewebig verschlossenen Canalis Fallopiae und der vorgetriebenen hinteren Paukenhöhlenwand auf. Dabei kann der Musculus stapedius fehlen.

II. Postfoetal erworbene Taubstummheit.

Der im postfoetalen Leben erworbenen Taubstummheit liegen fast ausnahmslos Zerstörungen im inneren Ohr zugrunde. Unter den postfoetalen zur Ertaubung führenden Erkrankungen stehen die Infektionskrankheiten an der Spitze, weit geringer sind selbständige Ohrenleiden und Traumen die Ursache.

Nach Denker teilt man die nach der Geburt erworbene oder postfoetale Taubstummheit am zweckmäßigsten in drei Gruppen ein:

1. Fälle meningitischen Ursprungs
2. Fälle tympanalen Ursprungs
3. Fälle mit primärer Labyrinthveränderung.

1. Es handelt sich hier um eine von den Meningen fortgeleitete Entzündung des Hörnerven, wofür ja die beidseitige Ertaubung bei dieser Erkrankung spricht, die sich fast immer auf die Nervenendigungen im Labyrinth fortpflanzt. Meist ist eine gleichzeitig bestehende Otitis nicht vorhanden, sodaß bei derart Ertaubten kein Trommelfellbefund festzustellen ist.

Pathologisch anatomisch findet sich im inneren Ohr eine ausgedehnte Zerstörung, manchmal eine vollständige Vernichtung des ganzen Innenohrs. Die pathologisch-anatomischen Veränderungen können sich auf die Labyrinthkapsel, auf die perilymphatischen Räume, den Ductus cochlearis und das periphere Neuron des Acusticus erstrecken. Die Infektion erfolgt vom Subarachnoidealraum aus entlang den im inneren Gehörgang laufenden Nerven- und Gefäßscheiden und auf dem Wege des Aquaeductus cochlae.

Die entzündliche Affektion der Gefäß- und Nervenkanäle, sowie des Endosts des Labyrinths führen zu schweren Zerstörungen des Knochens und nach Ablauf des Prozesses zu einer mehr oder weniger ausgedehnten Knochenneubildung. Der normale Knochen der Labyrinthkapsel wird durch neugebildetes, unregelmäßig angeordnetes Knochengewebe ersetzt. In den verschiedensten Teilen des Labyrinthinnern kommt es zu Wucherungen des Endosts mit Bindegewebsneubildung, das zum Teil Verknöcherung resp. Knocheneinlagerung aufweist.

Oft wird durch Knochenneubildung das Lumen der Aquädukte vollständig verschlossen und der Fundus des Meatus auditorius

internus in eine solide, kompakte Knochenplatte verwandelt, sodaß von einem Nervendurchtritt an dieser Stelle nicht mehr die Rede sein kann. Die Hyperostose an der lateralen Wand der Labrinthkapsel bewirkt in manchen Fällen eine Verengerung bzw. eine vollständige Obliteration der beiden Fensternischen. Oft zeigen sich am Schneckenfenster Verdickungen der Membran und Verknöcherungen, während an der Steigbügelfußplatte selten schwere Zerstörungen anzutreffen sind, jedoch häufig eine Subluxation letzterer nach der Paukenhöhle. Treten im Modiolus und im knöchernen Spiralkanal schwere Veränderungen auf, so werden dadurch infolge Gefäßobliteration hochgradige Ernährungsstörungen im Spiralkanal veranlaßt. Im perilymphatischen Raum wird meist durch die Neubildung von Bindegewebe und Knochen eine hochgradige Verengerung herbeigeführt, die sich auch auf die endolymphatischen Räume erstreckt. Dadurch kann das Lumen des ganzen Labyrinths fast vollständig aufgehoben werden. Wird das entzündliche Exsudat organisiert, so sehen wir als Ausdruck dessen bisweilen bindegewebige Strangbildungen auftreten, die vor allem die perilymphatischen Räume durchsetzen.

In manchen Fällen von Meningitistaubheit lassen sich Knochenschädigungen nicht nachweisen. Hier findet Denker als pathologisch-anatomischen Befund eine Alteration der Wände und des Inhalts des Ductus cochlearis. Druckschwankungen in den peri- und endolymphatischen Räumen bewirken in vielen Fällen eine Ausbuchtung bzw. einen Kollaps der Membrana Reisneri. Eine Ektasie, Verengerung bzw. vollständiger Verschluß wird dabei gefunden. In ersterem Falle ist die Reisnersche Membran mit der oberen Wand der Scala vestibuli verlötet, im letzteren ist sie mit der Crista spiralis, der Membrana basilaris und der äußeren Wand des Ductus cochlearis fest verbunden. Neben der Ektasie des Ductus cochlearis geht häufig zugleich eine Erweiterung des Sacculus einher. Der Stützapparat und die Sinneszellen des Cortischen Organs sind in den meisten Fällen zerstört. Manchmal fehlen sie ganz oder sind in einen nicht weiter differenzierbaren, ungeordneten Zellhaufen umgewandelt. Die Cortische Membran geht meist zu Verlust. Ist sie noch erhalten, ist sie meistens verunstaltet oder verlagert. An der äußeren Wand des Ductus cochlearis werden vielfach Veränderungen angetroffen. Eine Auf-

lockerung des Lig. spirale und der Stria vascularis wurden beobachtet.

Oft findet sich der Stamm des Nervus acusticus im Meatus acusticus verändert. In seiner ganzen Dicke oder an einem der beiden Hauptäste ist eine Atrophie festzustellen, die sich manchmal bis in die Ganglien fortsetzt.

Neben den Zerstörungsvorgängen in der Schnecke finden sich bei der Meningitistaubheit auch Veränderungen in den Bogengängen und im Vorhof. Sehr häufig kommt es hier zu einer bindegewebigen Einengung, in manchen Fällen zu einer teilweisen bzw. vollständigen Auffüllung des Lumens mit vollständiger Zerstörung des Nervenendapparates des statischen Organs. Dieser anatomisch-pathologische Befund im Vorhof-Bogengangapparat stimmt mit den Ergebnissen der Gleichgewichtsprüfung bei Taubstummen, die ihr Leiden durch eine von den Meningen fortgeleitete Meningitis erworben haben, überein.

Als sekundäre Meningitiden, die zur Taubstummheit führen, kommen Gehirnhautaffektionen im Anschluß an Lues, Influenza, Masern und Lungenentzündung in Betracht.

2. Bei den Fällen tympanalen Ursprungs ist eine selbständige Ohreiterung als ursächliches Moment anzusehen. Besonders bei heftigen und die Tendenz des Fortschreitens besitzenden Entzündungen, bei denen die Abwehrkraft des Organismus geschwächt ist, sehen wir nach Mittelohreiterung eine solche Innenohrerkrankung auftreten. Scharlach, Masern, Diphtherie und Allgemeininfektion sind die Erkrankungen, in deren Gefolge am häufigsten eine derartige Komplikation beobachtet wird. Auch chronische Ohreiterungen, die durch irgendwelche Noxen aufflackern können, bilden einen guten Boden für das Fortschreiten auf das innere Ohr.

Bei der tympanalen Form finden sich im Gegensatz zur meningitischen Form beiderseitige schwere Veränderungen am Mittelohr. Trommelfell, Hammer und Amboß sind oft ganz oder teilweise zerstört. Die Binnenmuskeln und wahrscheinlich auch die Chorda tympani gehen zu Verlust. Die Paukenhöhle ist häufig mit Cholesteatommassen angefüllt. Cariöse Zerstörungen der Paukenhöhlenwände wechseln mit hyperostotischen Auflagerungen ab. Hochgradige Veränderungen weisen die Schneckenfenster auf.

Knöcherner Verschluß, bindegewebige Veränderungen und vollkommene oder teilweise Einschmelzung wurden festgestellt. Diese hochgradigen Veränderungen lassen erkennen, daß durch die Labyrinthfenster in der Mehrzahl der Fälle die Infektion des Labyrinths erfolgte.

Zerstörungsprozesse am horizontalen Bogengang und am Promontorium können, wenn auch seltener, ebenfalls eine Labyrinthitis verursachen.

Die Veränderungen bei Meningitistaubheit stellen meist einen abgelaufenen, vernarbten Prozeß dar. Bei der tympanalen Form der Scharlachtaubstummheit fand Denker eine chronisch eitrige Labyrinthitis, die zur Zerstörung des häutigen Labyrinths und zum teilweisen Defekt des knöchernen geführt hatte. In den übrigen Teilen des Gehörorgans waren die Prozesse abgelaufen und es war zu ähnlichen Regenerationen wie bei der Meningitistaubheit gekommen. In allen Fällen fand sich eine Zerstörung des Cortischen Organs.

Neben Scharlach- und Masernotitiden sind es auch vor allem tuberkulöse Prozesse, die die gleichen Folgen haben können. Diese treten nicht selten im Kindesalter primär auf. Sie verursachen unter Zerstörung des Knochens Labyrintheiterungen mit anschließender Taubheit.

Ein Auftreten von Taubstummheit nach Mittelohreiterung ohne Beteiligung des Labyrinths wurde auch beobachtet (Politzer, Habermann, Denker). Es handelt sich hier um einen beiderseits knöchernen Verschluß der Fensternischen bzw. um einseitig schwere Veränderungen an den Labyrinthfenstern.

3. Hierher gehören die Fälle von Taubstummheit mit primärer Labyrinthveränderung, wie wir sie im Anschluß an Mumps, Influenza, Typhus abd., Lues cong., sowie im Anschluß an Traumen auftreten sehen.

Taubstummheit nach Mumps ist äußerst selten. Das seltene Vorkommen hängt mit dem ungleich häufigeren einseitigen Auftreten von Hörnervenerkrankungen nach Mumps zusammen. Bezold rechnet nach seiner Statistik einen Fall von doppelseitiger Mumpstaubheit auf 100000 Ohrkranke.

Influenza als Ursache von Taubstummheit ist, wenn auch selten, so doch wiederholt beobachtet worden. Nach Nager kann

Taubstummheit nach Influenza entstehen durch das Übergreifen einer Influenzameningitis auf das Labyrinth wie bei Meningitis cerebrospinalis oder durch spezifische Neuritis des N. acusticus. Nager nimmt den meningealen Weg an.

Bei der Taubstummheit nach Abdominaltyphus dürfte es sich, wie bei Mumps um eine primäre Labyrintherkrankung im Sinne einer Acusticusneuritis handeln, doch ist bei der Schwere der Allgemeinerkrankung eine tympanale Infektion des Labyrinths nicht auszuschließen.

Bei Kindern mit Lues cong. wurde Ertaubung unter dem klinischen Bilde des Hutschinsonschen Symptomenkomplexes beobachtet. Dabei konnten neben einer geringgradigen Stapesankylose am Mittelohr keinerlei Veränderungen festgestellt werden. Walter und Downie fanden ausgedehnte Knochenneubildungen im Labyrinth, die die Bogengänge fast vollständig ausfüllten. Spindel- und Spiralblatt waren auffallend verdickt und das Vestibulum fast ganz verengt.

Alexander hat einen Fall veröffentlicht, der auch zu dieser Gruppe gerechnet werden kann und den er als Labyrinthitis chronica ossificans bezeichnete. Der Kranke hatte sein Gebrechen nach der Geburt erworben. Das Mittelohr zeigte keinerlei Veränderungen. Auf beiden Seiten fand sich im Labyrinth Atrophie der Nervenendstellen, der Ganglien und der Nervenfasern. Der Übergangsteil der Scala vestibuli in den Vorhof war eingeengt und die Stria vascularis war atrophisch. Auf der rechten Seite war das Helicotrema verschlossen. Links war die Reisnersche Membran circumscript verknöchert, ebenso die Papilla basilaris cochleae. Alexander nimmt an, daß es sich um eine chronische Entzündung handelte, die zum Auftreten von Knochenbalken und Knochenplatten im Labyrinth geführt hatte.

Kopfverletzungen sind mit 5,7 % in der Anstaltsstatistik 1902 bis 1905 angegeben. Die Münchener Statistik zeigt einen weitaus höheren Prozentsatz von 12,5 %.

Es handelt sich dabei um Gewalteinwirkungen, die eine Zertrümmerung des Felsenbeins zur Folge haben. Die Stützpfeiler des Gesichtsskeletts verlaufen gerade auf das Felsenbein zu und schaffen so eine Praedisposition für eine Zertrümmerung bei einem Schädeltrauma.

Voß, Henning und Spering weisen auf den Zusammenhang von Geburtstrauma und Schädigung des Gehörgangs hin.

Voß	30 : 3	= 10 %
Henning	424 : 3	= 0,8 %
Spering	58 : 7	= 12,8 %

In der Münchener Anstalt befinden sich unter 192 taubstummen Kindern (erworben) 14, bei denen die Schädigung auf ein Geburtstrauma (Zange) zurückzuführen ist, was einem Prozentsatz von 7,5 % entspricht.

Blutungen ins Mittelohr und in das Innenohr, besonders im Gefolge von langdauernden Geburten oder bei operativer Hilfe sind die auslösenden Faktoren für die Ertaubung.

Nicht unerwähnt sei das Vorkommen von Taubstummheit infolge psychischen Traumas. Spering führt einen Fall an, bei welchem durch Schreck nach Bombenabwurf Taubstummheit eintrat. Jedoch war hier eine starke erbliche Belastung vorhanden und man kann annehmen, daß die Taubstummheit durch das psychische Trauma manifest wurde.

Aus den Erfahrungen des Weltkrieges wissen wir, daß psychische Erregungen infolge von Einwirkung auf den Kontraktionszustand der Gefäße zu schweren Hörstörungen führen können. Grahe weist darauf hin, daß bei vorher normalem Gehörorgan die Hörfähigkeit sich wieder vollständig herstellt, wenn im Anschluß an psychische Erregungen Taubstummheit aufgetreten war. Wir können daher annehmen, daß es sich bei der durch psychisches Trauma entstandenen Taubstummheit um Manifestwerden latenter entzündlicher Prozesse oder um eine konstitutionelle Disposition handeln muß.

B. Ererbte Taubstummheit.

In diese Gruppe gehören:

1. Die rezessive bzw. sporadische Taubstummheit,
2. Die hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit bzw. Taubheit,
3. mit einer gewissen Einschränkung die endemische bzw. kretine Schwerhörigkeit.

Über den Vererbungsmodus der Taubstummheit stehen sich heute im großen und ganzen zwei Ansichten gegenüber. Es ist einmal die vor allem von Hammerschlag, Bauer und Stein vertretene Ansicht der „Heredopathia acustica", während auf der anderen Seite die Ansichten von Albrecht, Bigler, Hanhart und Lenz stehen, die in jeder der drei Formen ein selbständiges in sich geschlossenes Leiden mit der ihm eigenen Genese, Vererbung und Pathologie sehen.

Hammerschlag geht von folgenden Erwägungen aus:

Die Vererbung kommt durch allmähliche Verschlechterung des Keimmaterials zustande. Das Individuum gerät unter schlechte äußere Verhältnisse, die eine allmähliche Verschlechterung des Keimmaterials zur Folge haben. Durch die Fortdauer dieser ungünstigen Verhältnisse durch mehrere Generationen hindurch entstehen schließlich Individuen, die schon vom Keime her mit geringerer Widerstandskraft und Minderwertigkeit ihrer Gesamtanlage behaftet sind. Schließen sich nun diese minderwertigen Individuen vollständig ab und wird dadurch eine Kreuzung mit besser veranlagten Individuen verhindert, so wird schließlich die allgemeine Minderwertigkeit manifest: es treten Degenerationserscheinungen auf.

Hammerschlags Ansicht ist nun die, daß die Schädigung degenerativer Natur in erster Linie in den Organen zum Ausdruck kommt, die den kompliziertesten Aufbau zeigen. Da nun der Cochlearapparat einen besonders komplizierten Aufbau hat, erklärt es sich nach Hammerschlags Meinung leicht, daß dieser besonders oft befallen ist.

Trotz dieser einleuchtenden theoretischen Erwägungen hat sich Hammerschlag doch mit dem Gedanken eines höheren Vererbungsgesetzes beschäftigt.

Er hat zu diesem Zweck die Taubstummenstatistik von Fay benutzt. Fay war Sprachforscher und kein Arzt. Die statistischen Erhebungen wurden durch schriftliche Umfrage angestellt. Es wurde dabei keinerlei Rücksicht auf die Zahl vollsinniger Geschwister genommen und vor allem wurde die Trennung in ererbte und erworbene Taubstummheit in ungenügender Weise durchgeführt. Es ist klar, daß erbbiologische Studien, die auf einer solchen Statistik fußen einer Kritik nicht standhalten können. Albrecht

äußert sich sehr kritisch zu der Fayschen Statistik und den darauf fußenden Ansichten von Hammerschlag, Bauer und Stein und sagt:

„Auf dieser Grundlage läßt sich die Vererbung einer Taubstummheit nicht erforschen, denn die Taubstummheit ist, was vielfach übersehen wird, ein Symptom und kein einheitliches, in sich geschlossenes Krankheitsbild. Es ist deshalb unmöglich, von einem Erbgang der Taubstummheit zu sprechen. Wir können wohl den Erbgang der sporadischen Taubstummheit, den Vererbungsmodus der hereditären Innenohrschwerhörigkeit festlegen, aber wir dürfen nicht diese verschiedenen Formen in einen Topf werfen und aus diesem Gemisch einen Erbgang der Taubstummheit konstruieren."

Die Ergebnisse Hammerschlags stimmten denn auch nicht mit den Mendelschen Regeln überein und Hammerschlag vertritt die Ansicht, daß sich die Taubstummheit nicht nach diesen Regeln weitervererbt.

Er stellt nun folgende Hypothesen auf:

Die verschiedenen Innenohrerkrankungen („Glieder einer übergeordneten nosologischen Einheit") beruhen auf zwei Erbfaktoren. Haben beide Gene rezessiven Charakter, dann entsteht die Ostosklerose, hat ein Gen partielle Dominanz, dann entsteht die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit oder degenerative Taubheit.

Da diese komplizierte Vererbungsart jedoch nicht ausreicht, um die vorkommenden Vererbungsformen zu erklären, wurde die Hilfshypothese der Polyallelie hinzugezogen. (Polyallelie = wechselnder Intensitätsgrad des dominanten Gens). Mit diesem Begriff sind jedoch dem dominanten Gen alle Möglichkeiten der Betätigung und dem Erbforscher die Möglichkeit der Beseitigung aller Hindernisse gegeben.

Albrecht erklärt demgegenüber, daß die ganzen Ansichten Hammerschlags durch nichts bewiesene Theorien sind, die zur Konstruktion eines Erbgangs geführt haben, der in seiner künstlichen Kompliziertheit für ein natürliches Empfinden unhaltbar ist.

Diese Ansichten sind durch die Untersuchungen und Arbeiten von Albrecht, Hanhart und Lenz widerlegt. Auf Grund

ihrer Ergebnisse vertreten diese Forscher die Ansicht, daß sporadische Taubheit, hereditäre Innenohrschwerhörigkeit und Otosklerose scharf abgegrenzte Krankheitsbilder sind, von denen jedes einen eigenen Erbgang und eine eigene Pathologie hat.

Albrecht hat in mühevoller Arbeit durch persönliche Nachfrage bei den Württembergischen Taubstummenanstalten und durch persönliche Untersuchung und Erhebung der Anamnese 17 Stammbäume aufgestellt, aus denen sich ganz eindeutig der monohybrid-rezessive Erbgang der sporadischen Taubstummheit und ein dominanter Vererbungsmodus für die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit ergeben.

Bigler und Hanhart schließen sich der Ansicht Albrechts an und kommen auf Grund eingehender Stammbaumforschung zu den gleichen Ergebnissen wie Albrecht.

Csörsz und Tokay: „All diese Erscheinungen können klinisch aus einer monohybriden-rezessiven Vererbungsart erklärt werden."

Undritz kommt bei der Untersuchung von 10 Stammbäumen zu dem gleichen Ergebnis.

Die russischen Autoren Pantow, Sobolewa und Kompanejetz vertreten auf Grund eingehender Stammbaumforschung die gleiche Ansicht.

Metzges berichtet über Untersuchungen an Taubstummen im Regierungsbezirk Kassel an 6 Geschwisterserien, wobei sich überall ein monohybrid rezessiver Erbgang ergab.

Von Orth, der auch die Ansicht eines rezessiven Erbgangs der sporadischen Taubstummheit vertritt, wird jedoch nicht ein monohybrid, sondern ein polymer rezessiver Erbgang angenommen. Er findet, daß die Polymerie durch das gleichzeitige Vorkommen von Geisteskrankheiten, Mißbildung, Retinitis usw. ungezwungen erklärt wird. Er glaubt an einen inneren Zusammenhang zwischen Taubstummheit und verschiedenen Leiden, ebenso wie Hammerschlag, Bauer und Stein. Einer dieser Erbfaktoren soll nun allein Retinitis bzw. Taubstummheit zur Folge haben.

Bichler nimmt zu dieser Ansicht Stellung und erklärt, daß wir aus dem zweifelhaften Vorhandensein von Beispielen, in denen die erwähnten Erkrankungen, die sich auch rezessiv vererben, mit

Taubstummheit vergesellschaftet sind, nicht den Schluß ziehen dürften, daß die Erkrankungen auf die gleiche Ursache zurückzuführen sind. Sie sind deshalb nicht als Manifestationen einer gleichbedingten Degeneration anzusehen, sondern nur zufällig parallel laufende Vorgänge.

Albrecht steht auf dem gleichen Standpunkt wie Bichler und lehnt die Auffassung über den ursächlichen Zusammenhang zwischen der lokalen Konstitutionsanomalie und den übrigen Degenerationszeichen strikte ab.

Über das parallele Vorkommen von sporadischer Taubstummheit und Retinitis wäre folgendes zu sagen:

Die krankhaften Veränderungen an den Sinnesendstellen sind recht ähnlich. Die nervösen Endapparate sind in beiden Fällen atrophisch, ferner sind beidemal die zentralen Bahnen verändert und es besteht eine Ähnlichkeit im Verhalten des Gefäßapparates.

Die klinischen Zeichen der Retinitis treten erst im jugendlichen Alter auf und zeigen die Tendenz einer allmählichen Verschlechterung. Der Erbgang ist auch rezessiv.

In der Regel treten beide Erkrankungen getrennt auf und vererben sich jeweils auch für sich.

Man kann also annehmen, daß es sich mehr um ein zufälliges Zusammentreffen beider Erkrankungen handelt, das durch den gleichen Erbgang begünstigt wird.

Über die endemische Hörstörung lassen sich zur Zeit noch keine allgemein gültigen Normen aufstellen. Man kann annehmen, daß individuell erbliche Dispositionen hereinspielen.

Es liegen über den Kretinismus noch wenige erbbiologische Beobachtungen vor.

Die Schweizer Deterle und Engster haben über die verwandte endemische Struma gründliche Untersuchungen angestellt, deren Ergebnisse man mit Vorbedacht auch auf den Kretinismus übertragen kann, da ja beide Krankheiten recht häufig bei dem gleichen Individuum vorkommen.

Die schädigende Noxe für die endemische Struma liegt nicht im Keimplasma, sondern wirkt von außen auf den Körper ein. Jedoch ist beachtenswert, daß die Reaktion des einzelnen auf die Noxe verschieden ist. Sie kann ganz verschiedene Grade und Un-

terschiede zeigen. Man kann also annehmen, daß idiotypische Einflüsse vorhanden sind.

Es ist nun die Frage zu entscheiden, ob diese idiotypischen Einflüsse genügen, um den Kretinismus als ein erbliches Leiden zu bezeichnen.

Vom vererbungswissenschaftlichen Standpunkt aus gilt ein Leiden, das durch Umweltseinflüsse verursacht wird, nicht als erblich, wenn auch für seine Entstehung die Anlage von Bedeutung ist.

Pathologisch anatomische Untersuchungen von Gehörorganen bei erblich bedingter Taubstummheit liegen erst in geringem Ausmaß im Schrifttum vor. Fähndrich hat alle Fälle der Literatur zusammengestellt, bei denen es wahrscheinlich war, daß es sich um eine rezessive Taubstummheit gehandelt hat. Fähndrich weist darauf hin, daß die Anamnese, die für die erbbiologische Betrachtung von größter Bedeutung ist, bei fast allen Fällen mit Ausnahme von zweien, nur sehr mangelhafte Angaben enthielt. Es ist also doch nicht mit absoluter Bestimmtheit festzustellen, ob es sich, trotz genauer Auswahl, immer um eine rezessive Taubstummheit gehandelt hat.

Fähndrich hat aus der Literatur 8 Fälle zusammengestellt, bei denen anamnestisch, wie auch pathologisch-histologisch eine erworbene Form der Taubstummheit ausgeschlossen werden konnte. Ein rezessiver Erbgang ließ sich anamnestisch nur mit einiger Wahrscheinlichkeit erkennen. Bei 4 Fällen bestand noch eine Retinitis pigmentosa. Diese Tatsache läßt eine rezessive Taubstummheit als feststehend erscheinen.

Es handelte sich um folgende Fälle:

1. Fall Scheibe
2. Fall Oppikofer
3. Fall Siebenmann
4. Fall Alexander
5. Fall Siebenmann-Bing
6. Fall Alexander 2
7. Fall Nager I
8. Fall Nager II

Siebenmann hat als erster eine Einteilung der „angeborenen“ Fälle von Taubstummheit nach pathologisch-histologischen Befunden versucht. Siebenmann teilt diese Fälle in zwei Gruppen ein:

1. Aplasie des gesamten Labyrinths.
2. Degenerationen und Metaplasie im Bereich des endolymphatischen Raumes.

Nach Michel handelt es sich bei der ersten Gruppe um einen angeborenen Defekt des ganzen Labyrinths. Gehörgang und Trommelfell zeigen normalen Befund, während die Paukenhöhle verengt, das Antrum nur angedeutet war; Chorda tympani, Processus mastoideus und der N. acusticus fehlen. Siebenmann ist der Ansicht, daß die Aplasie eine Folge des Ausbleibens der unter normalen Verhältnissen im ersten Embryonalmonat erfolgenden Ektodermeinstülpung in der Gegend des Nachhirns ist, die später zur Bildung des Labyrinths führt.

Schwartze beobachtete bei normaler Entwicklung des äußeren und mittleren Ohres doppelseitiges Fehlen des Labyrinths. Der Stamm des Akustikus endete nach seiner Teilung mit einer neuromartigen Anschwellung innerhalb des Knochens. Schwartze glaubt, daß es sich um einen erworbenen Zustand handelt.

Virchow, Martan und Armand-Delille beschreiben zwei Fälle, bei denen auch die Paukenhöhle fehlte. Ferner fehlte die Pyramide vollständig. Virchow fand an ihrer Stelle eine dichte spongiöse Knochenmasse, in dem Fall von Martan war das Felsenbein durch eine kleine Knochenmasse ersetzt, Paukenhöhle, Facialiskanal, Labyrinth, innerer Gehörgang und Akustikus fehlten.

2. Siebenmann unterscheidet bei der zweiten Gruppe noch zwei Hauptformen:

a) Fälle, bei denen sich die Degeneration hauptsächlich auf das Epithel der Lamina spiralis membranacea in der Schnecke beschränkt,

b) Fälle, bei denen sich die Epithelmetaplasie auf den ganzen Ductus cochlearis und meist auch auf den Sacculus, sehr selten auch auf den Utriculus und die Ampullen ausdehnt.

In der Gruppe 2b unterscheidet Siebenmann weitere drei Typen, nämlich den Typus Siebenmann, den Typus Scheibe und den Typus Mondini.

Bei Typus Mondini findet sich eine Verkürzung der Skalen. Dieselben waren nur in den unteren $1^1/_2$ Windungen vorhanden. In der oberen Partie der Schnecke fand sich infolge einer nur teilweisen und unvollständigen Entwicklung der Skalenwände eine weite gemeinsame Höhle, durch deren Mitte ein dünnes Säulchen von der Spindel senkrecht zur Decke verläuft. Meist aber hört die Spindel entsprechend früh auf. Vorhof und Bogengänge mit Maculae und Christae sind meist gut entwickelt.

Die Zellen des Cortischen Organs sind wenig differenziert. Das Organ selbst ist mangelhaft oder gar nicht ausgebildet. Der Nervus cochlearis zeigt in seinen zentralen Teilen bis zum Ggl. spirale einen normalen Befund. Erst peripher vom Ganglion, dessen Größe und Zellgehalt vermindert ist, ist am Nerv eine Unterentwicklung festzustellen.

Beim Typus Scheibe finden sich keine derartigen ins Auge fallenden Veränderungen. Die Schneckenkapsel ist im Gegensatz zum Typus Mondini normal. Gelegentlich findet sich eine Verdünnung der Lamina spiralis ossea und des knöchernen Gerüstes der Mittel- und Zwischenwände der oberen Schneckenhälfte. Im wesentlichen ist das häutige Labyrinth betroffen und zwar hauptsächlich Schnecke und Sacculus, seltener Utriculus und Bogengänge. Der Ductus cochlearis kann durch Lageveränderungen der Reisnerschen Membran entweder erweitert oder auch verengt sein. Der Sacculus zeigt ähnliche Veränderungen, also Kollaps und Ektasie. Eigenartige Brückenbildungen beobachtet man im Ductus cochlearis, die durch die Lichtung des Ganges ziehen. Sie sind im wesentlich durch eine Abhebung des Epithels der lateralen Wand bedingt. Die Folgen davon sind Verklebungen und Verlagerungen der Stria vascularis. Die Veränderungen der Basilarwand sind die Folgen ausgedehnter Metaplasie ihrer epithelialen Elemente. Ein normal ausgebildetes Cortisches Organ war nie festzustellen. Die Macula sacculi ist in den meisten Fällen degeneriert. Der gemeinsame Akustikusstamm ist nur mäßig verändert. Der Ramus cochlearis und saccularis zeigt häufig eine ausgesprochene, der Ramus post. dagegen selten eine Atrophie. Das Schneckenganglion ist

meist nicht vorhanden, ebenso nicht die von ihm abgehenden Spiralblattnerven.

Bei der Einteilung dieser acht Fälle in das Siebenmannsche Schema fanden sich bei allen acht Fällen übereinstimmende histologische Befunde, die dem Typus Scheibe entsprechen.

Das Gehirn war nur in zwei Fällen untersucht. Die beiden ersten Schläfenwindungen waren makroskopisch verschmälert vor allem auf der linken Seite. Die makroskopische Betrachtung der Hörrinde ergab eine Verschmälerung der Rindenbreite. Diese zeigt sich besonders auf Kosten der Schicht der kleinen Pyramiden, der Schicht der mittleren Pyramiden und der Schicht der Spindelzellen verschmälert. Die Schicht der oberflächlichen Pyramiden dagegen zeigt eine Verbreiterung. Jedoch zeigen die nervösen Elemente eine Verminderung und das Stützgewebe eine Vermehrung. Den gleichen Befund zeigt die Schicht der kleinen und mittelgroßen Pyramiden. Die nervösen Elemente scheinen in Form und Masse und in der Zellstruktur verändert, ohne daß eine gröbere Anomalie festzustellen wäre. Die Cochleariskerne zeigen eine starke Abweichung vom normalen Befund. Die Zellen sind äußerst spärlich und klein. Die Glia dagegen zeigt ein abnormes dichtes Gefüge. Der Vestibulariskern zeigt einen normalen Befund.

Unter Berücksichtigung der noch geringeren Anzahl untersuchter Fälle kann man das pathologisch-anatomische Bild der rezessiven Taubstummheit als geklärt ansprechen. Es entspricht dem Typus Scheibe.

Die pathologisch-anatomischen Befunde bei der hereditär degenerativen Innenohrschwerhörigkeit bzw. Taubheit, die sich dominant vererbt, entsprechen dem oben beschriebenen Typus Mondini. Der Grad der Veränderungen entspricht dem Grad der Hörstörung.

Nach Siebenmann ist die kretine Taubstummheit bedingt durch Veränderungen am inneren Ohr oder durch Schädigungen des Zentralnervensystems. Sie ist aufzufassen als Teilerscheinung der schweren funktionellen Störung, die das ganze Nervensystem bei Ausfall oder qualitativer Änderung der Schilddrüsenfunktion erleidet. Die Tatsache, daß das Gehör durch Schilddrüsentherapie nicht beeinflußt wird, spricht nach Siebenmann dafür, daß schwere anatomische Defekte im inneren Ohr hier die Regel sind.

Nager stellte an Schläfenbeinen von Taubstummen, die die Zeichen der kretinen Degeneration zeigten, folgende Befunde fest:

Die periostale Labyrinthkapsel hat an Masse stark zugenommen, sodaß es zu Formanomalien der medialen Paukenhöhlenwand gekommen ist. Ferner war eine starke Verdickung des Promontoriums festzustellen, ebenso eine Verengung beider Fenster. Die Gehörknöchelchen zeigten auffallende Formveränderungen. Vor allem waren diese Deformitäten beim Steigbügel auffällig. Das Steigbügelköpfchen war bindegewebig am offenen Facialiskanal und an den Nischenwandungen verlötet.

Die Paukenhöhlenschleimhaut zeigte Verdickungen, die jedoch mehr oder weniger gut ausgebildet waren. Die subepithelialen Lagen der Schleimhaut waren durch Vermehrung von Bindegewebe und Fett gekennzeichnet. Auch Einlagerung von Fett und Gallertgewebe war festzustellen.

In einzelnen Fällen fand sich noch eine Ankylose von Hammer und Amboß, die durch eine Verknöcherung der Bandmassen verursacht war. Die Labyrinthkapsel war senil osteoporotisch verändert. Im inneren Ohr fanden sich atrophische Veränderungen an den Sinneszellen und Nervenelementen der Schnecke.

Otto Mayer, Brühl, Schlittler und Brock veröffentlichten Fälle, die sämtlich einen ganz ähnlichen Befund zeigten.

Nager erblickte in den anatomischen Veränderungen am Mittelohr und in der Labyrinthkapsel Merkmale, die für die endemische Taubstummheit charakteristisch sind. Die endemische Hörstörung ist jedoch nicht ausschließlich eine Erkrankung des peripheren Gehörorgans, sondern ist vielleicht zum größeren Teil eine Erkrankung der Zentralorgane. Nager hat drei Serien von Kindern untersucht, bei denen Veränderungen im Mittelohr und im Labyrinth nicht nachzuweisen waren.

IV. Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933.

In § 1 Absatz 2 heißt es:

„Erbkrank im Sinne dieses Gesetzes ist, wer an einer der folgenden Krankheiten leidet."

Es sind alle in Betracht kommenden Leiden aufgezählt und unter Nummer 7:

Erbliche Taubheit.

In den Ausführungsbestimmungen des Gesetzes heißt es:

> Unter erblicher Taubheit sind die Ohrenleiden zu verstehen, welche auf Grund erblicher Anlage ohne äußere Ursache im Laufe des Lebens zu Taubheit oder mit Taubheit gleichzusetzender Schwerhörigkeit führen und vor oder während des fortpflanzungsfähigen Altersabschnitts einwandfrei festgestellt sind. Auf die frühauftretenden oder schon in den ersten Lebensjahren erkennbar werdenden Taubstummheitsformen ist besonders zu achten. Taubheit, die ärztlicherseits nachweisbar durch äußere Einflüsse entstanden ist, gilt als umweltsbedingt, sofern nicht neben der nachgewiesenen Umweltschädigung eine erbliche Anlage aus der Sippe hervorgeht."

Zur erblichen Taubheit gehören zwei Krankheiten, die heute als zwei verschiedene Leiden aufzufassen sind, wie es ja auch durch die praktischen Erfahrungen der Erbbegutachtung bestätigt wird. Es sind dies, wie im vorhergehenden Abschnitt dargelegt, die sporadische Taubstummheit, die sich rezessiv vererbt und die hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit, die einen dominanten Vererbungsmodus zeigt.

Schwarz weist darauf hin, daß in Gutachten und auch in wissenschaftlichen Arbeiten dieser Tatsache nicht genügend Rechnung getragen wird, sondern immer nur von einer ererbten oder erworbenen Taubstummheit gesprochen wird. Beide Leiden haben ihre bestimmten Eigentümlichkeiten und vererben sich nach einem ganz verschiedenen Modus. Schwarz fordert, daß jeder Gutachter, der eine Taubstummheit als erblich bezeichnet, versucht, nicht nur die Eigenschaften entweder der sporadischen Taubstummheit oder der erblichen Innenohrschwerhörigkeit, sondern auch in der Familie den entsprechenden Erbgang nachzuweisen.

Eine eindeutige Differentialdiagnose zwischen erworbener und ererbter Taubstummheit, vor allem bei der sporadischen Form, stößt oft, worauf Schwarz hinweist, auf erhebliche Schwierig-

keiten und stellt den Gutachter vor eine verantwortungsvolle Entscheidung.

Es stehen uns zur Erkennung der erblichen Taubstummheit zwei Möglichkeiten offen. Einmal kann bei einem zu entscheidenden Falle der Nachweis aus der Familie erbracht werden. Ist hier neben einem eindeutigen Organbefund die Erkrankung auch in der Ascendenz anzutreffen, dann dürfte die Entscheidung nicht schwer fallen. Ist aber, wie es bei dem rezessiven Vererbungsmodus der sporadischen Taubstummheit möglich ist, in der Familie kein weiterer Fall festzustellen, dann steht uns zur Differentialdiagnose allein der Organbefund zur Verfügung.

Langenbeck hat zu dem Problem, sich auf der Basis eines Organbefundes für eine erbliche Taubstummheit zu entscheiden, einen Beitrag geliefert. Das von ihm entdeckte Symmetriegesetz kann uns vielleicht bei der Diagnose der erblichen Taubstummheit einen Schritt weiterbringen.

Langenbeck hat bei 61 Taubstummen, bei denen die erbliche Taubstummheit familienanamnestisch einwandfrei feststand, einen typischen Organbefund festgestellt.

Die Familienanamnese war bei allen zu entscheidenden Fällen geklärt. Großen Wert legt Langenbeck vor allem auf die persönliche Vorgeschichte der zu Untersuchenden. Immer wurden die nächsten Angehörigen zugezogen, um vor allem über Erkrankungen und Verletzungen in früher Kindheit etwas zu erfahren. Dabei wurde besonderer Wert auf die Zeit vor Erlangung der Sprache gelegt. Es hat sich dabei als vorteilhaft erwiesen, die Daten in besonderen Fragebogen festzulegen, um nichts irgendwie Wichtiges außer Acht zu lassen. Großen Wert legte dabei Langenbeck vor allem auf eine genaue Aufklärung der Angehörigen über den Sinn des Gesetzes. Er hat damit immer jeglichen Widerstand überwinden können. Denn trotz aller Aufklärung der verantwortlichen Stellen stößt man bei allen Bevölkerungsschichten oft auf ganz sinnlose Anschauungen über das Gesetz und seine Auswirkungen. Vor allem genügt dann der Hinweis auf etwaige kranke Nachkommenschaft, um die Ratsuchenden restlos zu überzeugen. Es ist eigenartig, immer wird die ererbte Krankheit in Abrede gestellt und alle möglichen Ursachen angegeben.

Wichtig erscheint Langenbeck, immer eine Röntgenaufnahme der Warzenfortsätze vorzunehmen, um mit größerer Sicherheit entzündliche Rückstände ausschließen zu können. Um eine Lues auszuschließen, soll die Anstellung der Wassermannschen Reaktion nie unterlassen werden.

Mit den allgemein üblichen Hörprüfungen auf Sprach- oder Vokalgehör, mit der instrumentellen Hörprüfung und der Prüfung auf vestibuläre Erregbarkeit, konnte über eine Erblichkeit oder Nichterblichkeit wenig festgestellt werden. Langenbeck hat die Untersuchungen mit den elektro-akustischen Hörprüfungsmethoden vorgenommen. Die vorhandenen Hörreste konnten mit dem Otaudion genauer festgelegt werden als mit den Stimmgabeln. Bei der Stimmgabelmethode bemerkt der Taubstumme durch sein fein entwickeltes Erschütterungsgefühl den Stimmgabelanschlag und beginnt zu phantasieren, sobald man die Stimmgabel in die Nähe des Ohres bringt. Es bedarf dann zahlreicher Kontrollen, um ein Hörvermögen festzustellen bzw. auszuschließen. Neben der Unsicherheit stößt also die Stimmgabelmethode durch den großen Zeitaufwand auf Schwierigkeiten. Die Otaudionsmethode gestattet eine exakte quantitative Festlegung der Hörschwellen beim Taubstummen und vor allem besteht die Möglichkeit eines genauen quantitativen Vergleichs der Hörreste beider Ohren.

Waetzmann hat bei Normalhörenden festgestellt, daß die Hörkurven des linken und rechten Ohres vollkommen übereinstimmen. Waetzmann spricht auf Grund seiner Familienuntersuchungen von einer erbbiologisch bedingten Familienhörkurve. Derselbe Erbkeim bedingt die Entwicklung des rechten und linken Gehörorgans. Treten keine äußeren Störungen ein, dann verläuft die Entwicklung des Gehörs links und rechts vollkommen gleich und es muß eine vollkommene Symmetrie bestehen.

Bei der erblichen Taubstummheit sind es keine äußeren Einflüsse, die auf das sich entwickelnde Gehörorgan einwirken, sondern es ist eine Minderwertigkeit in der Anlage die Ursache für die Erkrankung. Tritt nun beim Normalhörenden eine vollkommen übereinstimmende Hörkurve des linken und rechten Ohres auf, dann müßte folgerichtig bei der Taubstummheit diese Minderwertigkeit in der Anlage ebenfalls in einer Symmetrie beider Hörkurven zum Ausdruck kommen.

Langenbeck kommt auf Grund seiner Untersuchungen zu folgendem Ergebnis:

Es fand sich bei sicher erblichen Fällen von Taubstummheit und Schwerhörigkeit ein ganz charakteristischer Organbefund. Bei allen Fällen war der Vestibularapparat beiderseits erregbar. Durch Otaudionsprüfungen wurden auf beiden Ohren vollkommen identische Hörkurven festgestellt. Geringe Abweichungen in einzelnen Tongebieten konnten durch Einflüsse überstandener Entzündungen erklärt werden. Auf Grund dieser Ergebnisse spricht Langenbeck von einem Symmetriegesetz der erblichen Taubstummheit und Innenohrschwerhörigkeit. Die Tatsache, daß bei dem Normalhörenden ebenfalls vollkommen gleiche Hörkurven feststellbar sind, spricht für die Wahrscheinlichkeit des Gesetzes. Langenbeck weist auf die Symmetrie beider Körperhälften beim Menschen hin und auf das symmetrische Auftreten anderer Krankheiten in der Erbpathologie und denkt an das Vorhandensein eines viel allgemeineren Symmetriegesetzes für erbliche Erkrankungen.

Scheideler nimmt zu den Ergebnissen Langenbecks Stellung. Er weist auf die Notwendigkeit einer exakten Diagnosestellung hin, da es ja oft nicht möglich ist, einen bestimmten Erbgang oder auch nur eine familiäre Belastung festzustellen. Bis heute ist der familiäre Nachweis unumgängliche Voraussetzung für eine exakte und vollkommen sichere Diagnosenstellung.

Scheideler hat nach dem Langenbeckschen Verfahren Taubstumme untersucht. Auch Scheideler weist auf die Widerstände in der Erforschung der familiären Anamnese hin, vor allem bei der Landbevölkerung.

Bei 29 sicher als erblich zu bezeichnenden Fällen fand Scheideler bei der überwiegenden Zahl symmetrische Hörreste. Bei 12 % konnte keine Seitengleichheit festgestellt werden.

Auch die ungestörte Vestibulariserregbarkeit fand sich in der Mehrzahl der sicher erblichen Fälle. Bei zwei sicher erblich Taubstummen fand Scheideler eine gestörte Vestibulartätigkeit. Hier lag gleichzeitig noch eine erbliche Augenerkrankung vor. Dieser Befund läßt sich damit erklären, daß bei bestehenden erblichen Pigmentanomalien der Netzhaut außer der Cochlearisschädigung meist auch der Vorhofbogengangsapparat gestört ist. Bei

der erworbenen Form kann aber jedoch ebenfalls ein intakter Vestibularis gefunden werden. Ungestörte Vestibularisfunktion spricht also nicht immer für und gestörter nicht immer gegen erbliche Taubheit.

Das Vorliegen symmetrischer Hörreste bei ungestörter Vestibularisfunktion macht nach Scheideler die Diagnose erbliche Taubstummheit sehr wahrscheinlich. Daneben wird noch eine ganz exakte Familienforschung gefordert.

Schwarz weist darauf hin, daß die Untersuchungen Langenbecks einen Fortschritt bedeuten, vor allem im Falle der Begutachtung. In erster Linie ist aber ein Erbleiden nach den Methoden der Erbforschung zu erfassen. Das Leiden muß zuerst als ererbt sichergestellt werden. Dann kann es erst in seinen Besonderheiten analysiert werden. Vor allem weist Schwarz auf die Tatsache hin, daß wir es ja mit zwei Erbleiden, mit der sporadischen Taubstummheit und der erblichen Innenohrschwerhörigkeit zu tun haben. Beide kommen vor und sind daher auseinanderzuhalten.

Albrechts Befunde bei der erblichen Innenohrschwerhörigkeit ergeben eine Häufigkeit von symmetrischen Hörresten. Die Befunde genügen hinsichtlich ihrer Zahl jedoch nicht, um von einer Gesetzmäßigkeit im Sinne des Langenbeck'schen Symmetriegesetzes sprechen zu können. Albrecht spricht vorerst nur von einer „Regel". Diese Regel muß jedoch weiter erforscht werden und zwar unter Berücksichtigung beider Erbleiden. Wir müssen für beide getrennt die Gültigkeit der Regel erkennen.

Ernst Müller konnte bei 17 von 107 Tauben bzw. praktisch Tauben, die er zu begutachten hatte, trotz eingehender Untersuchung der Sippe und der Vorgeschichte keine zur Beurteilung beim Erbgesundheitsgericht ausreichende Klärung des Leidens finden. Er hat nun seine Fälle nach der Langenbeckschen Methode untersucht.

Bezüglich der Prüfung des Vestibularapparates weist Müller auf folgendes hin: von Langenbeck wird ein intakter Vestibularapparat verlangt. Wesentlich ist jedoch die Fragestellung, wo man vom normalen Vestibularapparat sprechen kann und wo man die leichten Störungen nach dem Funktionsausfall abgrenzt. Es genügt Müller nicht, bei kalorischer Erregbarkeit von intaktem Vestibularapparat zu sprechen, denn retrolabyrinthäre Störungen, meist

neuritischer Art, zeigen häufig Drehuntererregbarkeit bei vollkommen normaler Erregbarkeit auch mit Schwachreiz. Dabei läßt sich die normale Dreherregbarkeit von der Untererregbarkeit nicht schematisch abgrenzen, denn die Übergänge sind fließend. Daher verwertete E. Müller für die statistische Bearbeitung nur solche Störungen, die merkbar von der Norm abwichen.

Um aus dem Organbefund allein sichere Schlüsse ziehen zu können, hat E. Müller den Organbefund seiner sicher erblichen mit dem der sicher erworbenen Fälle verglichen. Nur dann, wenn sich bei den erblichen Fällen ein typischer Organbefund feststellen läßt, der in dieser Art bei erworbenen Leiden nicht vorkommt, sind wir berechtigt, bei zweifelhaften Fällen diese Erfahrungen zu verwerten.

Zur Klärung seiner Ergebnisse hat Müller vier Fragestellungen herausgestellt und nach dem Vorschlag Albrechts und Schwarz die beiden Krankheitsbilder der sporadischen und hereditär-degenerativen Form der Taubstummheit voneinander geschieden und die einzelnen Fragen bei jeder der beiden Erkrankungen getrennt betrachtet.

1. Wie häufig finden wir Vestibularisstörungen bei den erblichen Formen, im Gegensatz zu den erworbenen Erkrankungen?
2. Wie häufig sind symmetrische bzw. unsymmetrische Hörreste bei intaktem Vestibularapparat bei den erblichen Formen?
3. Wie häufig trifft man Totaltaubheit bei intaktem Vestibularis bei den erblichen und bei den erworbenen Formen?
4. Wie oft sind die für die erblichen Formen typischen Befunde in zweifelhaften Fällen imstande gewesen, zur Klärung der Aetiologie beizutragen?

Müller kam zu folgenden Ergebnissen:

Ad 1. In rund 40% der rezessiv und dominant vererbten Fälle waren Vestibularisstörungen leichteren und schweren Grades festzustellen.

Bei der sporadischen Form trafen diese Vestibularisstörungen bemerkenswerterweise mit Totaltaubheit zusammen (57%). Der

Prozentsatz von 40 % liegt weit über den Angaben in der Literatur (20 %). Doch wurde in den älteren Angaben nur Unerregbarkeit des Labyrinths in Betracht gezogen.

Bei den sicher erworbenen Fällen fand Müller Vestibularisstörungen in rund 70 % der Fälle, was etwa den in der Literatur angegebenen Zahlen entspricht.

Ad 2. Seitengleiche Hörreste fand Müller bei der sporadischen Taubstummheit in 22 %, bei der hereditär degenerativen Innenohrschwerhörigkeit in $33^1/_3$ %. Bei 19 sicher ererbten Fällen von Taubstummheit konnte nie der Befund seitengleicher Hörreste bei intaktem Vestibularis festgestellt werden. Müller kommt zu dem Ergebnis, daß seitengleiche Hörreste ein für erbliche Taubstummheit typischer Befund ist. Die Häufigkeit bleibt aber weit unter den angegebenen Zahlen. Dies erklärt sich aber nicht allein aus dem hohen Prozentsatz der vestibulär gestörten erblichen Tauben, sondern Müller fand bei rezessiver Taubstummheit in 16 %, bei der dominanten hereditär deg. Innenohrschwerhörigkeit in $14^1/_3$ % Seitenungleichheit bei intaktem Vestibularis. Die Häufigkeit der Regelfälle bleibt also weit hinter der Langenbecks zurück.

Ad 3. Bei der erworbenen Taubstummheit fand Müller in 21 % Totaltaubheit bei intaktem Vestibularis. Die Zahlen bei den ererbten Fällen liegen nicht höher. Müller erscheint es daher nicht berechtigt, dieselben zu den Symmetriefällen zu rechnen, da derselbe Organbefund ebenso häufig bei der erworbenen Taubstummheit erhoben werden kann.

Ad 4. Nur bei 2 von 17 fraglichen Fällen = 11,7 % konnte Müller aussagen, daß nach dem heutigen Stand unserer Kenntnisse der Organbefund für erbliche Taubstummheit spricht, obwohl kein weiterer Merkmalsträger in der Familie festgestellt werden konnte. Die Untersuchungen Langenbecks haben uns einen Schritt weiter gebracht. Trotzdem verblieben 15 Fälle (14 %), bei denen die Diagnose nicht geklärt werden konnte.

Müller stellt zusammenfassend fest:

Vestibularisstörungen finden sich häufiger als bisher angegeben, weil leichtere Störungen unberücksichtigt blieben. Symmetrische Hörreste bei intaktem Vestibularis sind ein für erbliche

Taubstummheit typischer Befund. Aus dem oben angeführten Grund findet er sich jedoch nicht so häufig, daß von einer Gesetzmäßigkeit gesprochen werden kann. Die Familienforschung bleibt nach wie vor für die Diagnosenstellung wesentlichster Faktor.

Schwarz weist darauf hin, daß der Nachweis der erblichen Taubstummheit mit der notwendigen Sicherheit nur aus der Familie erbracht werden kann, solange uns der Organbefund nicht in allen seinen Einzelheiten und Besonderheiten bekannt ist. Soll aber der Organbefund der erblichen Taubstummheit ein bestimmter sein, dann müssen zunächst die Forschungsergebnisse der einzelnen Autoren im wesentlichen übereinstimmen und diese nicht nur, was den Cochlearis, sondern auch was den Vestibularis anbelangt. Schwarz sagt weiter, so sicher wie wir die Sterilisierung eines Erbkranken erreichen wollen, so sicher wollen wir anderseits vermeiden, daß dem Volke gesundes Erbgut durch die Sterilisierung eines Unbelasteten verloren geht. Diese letzte Forderung ist nicht weniger zu beherzigen, als die erste.

Die erbliche Taubstummheit kann daher mit der notwendigen Sicherheit und grundsätzlich nur aus der Familie nachgewiesen werden. „Bei der erblichen Taubstummheit ist der klinisch funktionelle Untersuchungsbefund niemals zur Unfruchtbarmachung ausreichend" (Gütt-Linden-Maßfeller). Eine genaue Erforschung der Sippe ist ausschlaggebend für die Diagnose der Taubstummheit.

Alle Merkmalsträger der sporadischen Taubstummheit fallen unter das Gesetz und werden sterilisiert.

Die Zahl der latenten Erbträger der Heterozygoten ist aber weitaus größer als die der manifesten. Die Häufigkeit rezessiver Erbanlagen zu Taubstummheit schätzt Lenz bezogen auf die allelen (Allele-Erbeinheiten, die ein Paar bilden und die bei der Mendelschen Spaltung niemals in dieselbe Keimzelle gehen, sondern sich immer trennen) Erbanlagen ungefähr auf 1:60; demnach würde jeder 30. Mensch Träger einer verdeckten Erbanlage zu Taubstummheit sein. Wenn alle Erbanlagen zu Taubstummheit einander allel wären, würde das bei rein zufälliger Paarung eine Häufigkeit der erblichen Taubstummheit von rund 1:3600 erwarten lassen. Wenn die Häufigkeit tatsächlich doch etwas größer

sein sollte (vielleicht 1 : 3000), so dürfte das durch Verwandtenehen bedingt sein. Von dieser Seite drohen der Volksgesundheit größte Gefahren. Es wird immer gefordert, daß man dieser Gefahr durch Vermeidung der Verwandtenehen, auch wenn die Verwandtschaft erst im 10. Glied besteht, aus dem Wege gehen könnte.

Es ist aber zu bedenken, daß durch die Verhütung der Verwandtenehen nicht vermieden wird, daß die krankhafte Anlage immer weiter in gesunde Bevölkerungskreise eindringt.

In Gütt-Rüdin-Ruttke wird diese Tatsache zum Ausdruck gebracht. Nur die erscheinungsbildlich Kranken werden von dem Gesetz erfaßt. Es wird weiter hingewiesen, daß viele rezessiv Kranke selbst doch vielfach durch Art und Schwere ihrer Krankheit oder Anomalie am Heiraten oder Kinderzeugen verhindert sind, während es bei den erscheinungsbildlich Gesunden durchaus nicht der Fall ist. Es wird dann weiter auf die Lücke im Gesetz aufmerksam gemacht, die es unmöglich macht, den Strom krankhafter Veranlagung, der in Familien mit rezessiven Erbkrankheiten vorhanden ist, zu erfassen. Die weitere Forschung und Aufklärung soll zeigen, ob eine Gesetzesnovelle hier Abhilfe schaffen kann.

Bei der hereditär-degenerativen Innenohrschwerhörigkeit fallen nur die schwersten, praktisch tauben Fälle unter das Gesetz. Diese Fälle müssen sterilisiert werden, denn es hat sich gezeigt, daß die Nachkommen dieser Familien in der Regel wieder taubstumm oder hochgradig schwerhörig sind.

Die mäßig Schwerhörigen werden von dem Gesetz nicht erfaßt, trotzdem sich ihr Leiden dominant vererbt. Sind die sozialen Auswirkungen auch nicht von dem Ausmaß wie bei den Taubstummen, so ist doch zu bedenken, daß der heutige Lebenskampf nur Gesunde und Tüchtige sich durchsetzen sieht. Auch wäre es möglich, daß durch äußere Einflüsse eine Verschlechterung des Leidens eintritt.

Auf alle diese Dinge muß der Kranke aufmerksam gemacht werden. Wollen die Kranken dem Wunsche einer freiwilligen Sterilisierung nicht nachkommen, so soll man wenigstens fordern, daß sie auf eine Nachkommenschaft verzichten.

Bei der endemischen Schwerhörigkeit und Taubheit kommt eine Zwangssterilisierung heute noch nicht in Betracht.

Für die endemische Taubheit ist ein dominanter Erbgang angenommen worden. Die ganzen Erblichkeitsverhältnisse sind jedoch ziemlich ungeklärt. Ehe wir etwas Entscheidendes wissen, ist jedoch kein endgültiger Entscheid zu treffen.

Es wäre höchstens in Familien, in denen das Auftreten endemischer Taubstummheit immer wieder beobachtet wurde, eine freiwillige Sterilisierung zu empfehlen und anzuraten.

Abgesehen von den für die Volksgesundheit ausschlaggebenden Auswirkungen spielt bei dem Problem auch die finanzielle Seite eine Rolle. Der Staat hat für den in der Anstalt untergebrachten Kranken täglich einen Betrag von 4—5 Mark aufzubringen, das wäre für eine achtjährige Schulzeit ein Betrag von 14 600 Mark. Dazu kommen noch die Kosten für die Zeitspanne vor der Schulzeit, dann für eine eventuelle Berufsausbildung und für viele die dauernde Unterbringung in Anstalten.

Für uns ist in erster Linie die Erhaltung der Volksgesundheit und die Unterbindung der Heranzüchtung eines kranken Menschen von Bedeutung.

Der Staat hat uns in Form des Gesetzes das Mittel in die Hand gegeben. Unsere Aufgabe ist es, mit unserem ärztlichen Können und Wissen an der Gesunderhaltung des deutschen Volkes mitzuarbeiten.

Zum Schluß spreche ich Herrn Professor Dr. Josef Beck für die Zuweisung des Themas, für die Übernahme des Referates und für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung der Arbeit meinen herzlichsten Dank aus.

LITERATUR.

Albrecht: Die erblichen Ohrenleiden und das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 36.

Albrecht: Über die Vererbung der Taubstummheit. Deutsches Ärzteblatt „Erbarzt" Nr. 1.

Albrecht: Über die Konstitutionsprobleme in der Pathogenese der Hals-, Nasen- und Ohrenkrankheiten. Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 29.

Albrecht: Über die Vererbung der konstitutionell sporadischen Taubstummheit. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten. Band 100, Heft 1.

Albrecht: Zur Vererbung der konstitutionell sporadischen Taubstummheit. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten. Band 112, 3./4. Heft.

Alexander: Zur Pathogenese und pathologischen Anatomie der kongenitalen Taubstummheit. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten, Band 61.

Bauer: Zur Frage des Erbgangs bei konstitutionellen Ohrenleiden. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten. Band 116, Heft 3.

Bauer-Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene, Band I und II.

Bauer und Stein: Konstitutionspathologie in der Ohrenheilkunde, Springer 1926.

Bauer und Stein: Vererbung und Konstitution bei Ohrenkrankheiten. Zeitschrift für Konstitutionslehre, Band 10.

Bezold: Das Hörvermögen der Taubstummen, Wiesbaden 1896.

Bezold: Die Taubstummheit auf Grund ohrenärztlicher Beobachtungen, Wiesbaden 1902.

Bigeler: Beitrag zur Vererbung und Klinik der sporadischen Taubstummheit. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten, Band 120.

Bock: Über die Vererbung der angeborenen Taubstummheit, Diss. 1933.

Brunner und Urbantschitsch: Zur Kenntnis der hereditär degenerativen Taubstummheit, Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten, Band 120.

Ccörsz und Tobay: Zur Frage der erblichen Taubstummheit. Monatsschrift für Ohrenheilkunde, Band 68.

Denker: Die pathologische Anatomie der Taubstummheit. Im Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 8, Gehörorgan III.

Edenhofer: Beitrag zur Taubstummheit nach Mumps, Diss. 1923.

Fähndrich: Das pathologische anatomische Bild der recessiven Taubstummheit. Diss. 1935.

Frankfurter und Thiele: Experimentelle Untersuchungen über die Bezoldsche Sprachsext. Zeitschrift für Psychologie und Physiologie der Sinnesorgane. Band 47.

Goeke: Pathologie der Taubstummheit. Ergebnisse der Allg. Pathologie und pathologischen Anatomie, Band 12.

Gütt-Linden-Maßfeller: Blutschutz- und Ehegesundheitsgesetz. Lehmann 1931.
Gütt-Rüdin-Ruttke: Erläuterungen zum Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. 2. Auflage, 1936.
Hammerschlag: Die endemische, konstitutionelle Taubstummheit und ihre Beziehungen zum endemischen Kretinismus. Monatschrift für Gesundheitspflege, 1902, Nr. 3.
Handbuch der Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde von Alexander und Marburg.
Langenbeck: Das elektrische Hörprüfungs- und Hörverbesserungsgerät. Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, 40. Band.
Langenbeck: Das Symmetriegesetz der erblichen Taubheit. Zeitschrift für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 39.
Lehrbuch der Krankheiten der Ohren und der Luftwege von Denker und Albrecht, X. und XI. Auflage.
Lehrbuch der Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten von Körner. 1930.
Lundborg: Über die Erblichkeitsverhältnisse der konstitutionellen Taubstummheit. Archiv für Rassen- und Gesundheitsbiologie, Band 9, 1912.
Mauthmer: Zur Charakteristik der konstitutionellen Innenohrerkrankungen. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten, 118. Band.
Müller Ernst: Vestibularisstörungen bei erblicher Taubstummheit. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilkunde, Band 142.
Müller Ernst: Der Organbefund bei erblicher Taubheit. Archiv für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Band 143.
Prinzing: Handbuch der medizinischen Statistik, 1931.
Rüdin: Erblehre im völkischen Staat.
Sandel: Beitrag zur Frage des Erbgangs der sporadischen Taubstummheit.
Scheideler: Beitrag zur DD der erworbenen und erblichen Taubheit.
Schwarz: Ererbte Taubheit, Thieme 1935.
Schwarz: Familiennachweis und Organbefund bei der Begründung der erblichen Taubheit. Erbblätter für den Hals-, Nasen- und Ohrenarzt, Heft I 1937.
Spering: Ein Beitrag zur Aetiologie der Taubstummheit unter Berücksichtigung des Geburtstraumas, Diss. 1931.
Stein: Gehörorgan und Konstitution. Zeitschrift für Laryngologie, Band 76.
Stumpf: Die Sprachlaute, Springer 1936.
Urbantschitsch: Taubstummheit.
Waetzmann: Nachrichten der Wiss. Ges. Göttingen.
Wirth: Erbliche Belastung, Seitenverteilung der Hörreste und Vestibulariserregbarkeit bei Taubstummen und ihre Bedeutung für die Erbbegutachtung. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfheilkunde, Band 141.
Wojatscheck: Über die Bedeutung der Erbfaktoren bei verschiedenen oto-rhinolaryngologischen Erkrankungen. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankheiten, 119. Band.

LEBENSLAUF.

Am 21. Februar 1911 wurde ich in Ober-Ingelheim a. Rhein als Sohn des 1926 verstorbenen hessischen Notars Otto Dupont geboren. Zunächst besuchte ich die Volksschule in Ober-Ingelheim, darauf 6 Jahre lang die Höhere Bürgerschule am gleichen Ort. Vom Herbst 1925 an war ich Schüler am Hessischen Gymnasium in Bingen a. Rhein, wo ich am 24. Februar 1931 die Reifeprüfung bestand.

Vom Sommersemester 1931 mit Sommersemester 1936 studierte ich sowohl als Vorkliniker als auch als Kliniker an der Universität München Medizin. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am 21. November 1933, die ärztliche Prüfung am 15. Januar 1937.

Als Praktikant arbeitete ich 4 Monate an dem Pathologischen Institut der Universität München (Geheimrat Borst), 7 Monate an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik München (Professor Kürten) und 1 Monat an der Universitäts-Frauenklinik München (Professor Eymer).

Im Anschluß an die Praktikantenzeit war ich 2 Monate als Volontär an der Universitäts-Frauenklinik München tätig. Seit April 1938 bin ich zum Zwecke meiner Fachausbildung an der Universitäts-Frauenklinik Frankfurt a. Main (Geheimrat Seitz).